

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **gpc**

SEDENA

SEMAR

Diagnóstico y tratamiento de Tumores renales No Wilms en niños (sarcoma de células claras , tumor rabdoide)

Guía de Referencia Rápida

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **ISSSTE-342-10**

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



DIF
SISTEMA NACIONAL
PARA EL DESARROLLO
INTEGRAL DE LA FAMILIA



Vivir Mejor

CIE-10: C64 Tumor Maligno de Riñon , excepto de la Pelvis Renal

GPC: Tumores Renales No Wilms en niños (sarcoma de Células Claras y tumor Rabdoide)

Definiciones

SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS:

Es un tumor raro que ocurre en aproximadamente 4% de los tumores renales de los niños. Descrito como tumor renal de los niños metastatizante a hueso. El término células claras fue propuesto por Becwith y Palmer para distinguirlo del tumor rabdoide renal. Se compone de células moderadamente pleomórficas, con citoplasma amfófilico o eosinófilico, arregladas en nidos o en patrón lobular, separados por septos fibrovasculares, con un alto rango mitótico. Existen algunas variantes descritas de acuerdo a su patrón histológico (epitelioide, de células alargadas, esclerosante, mixoide, quístico, en empalizada, pericitomatoso y pleomórfico).

TUMOR RABDOIDE DEL RIÑÓN:

Es un tumor altamente agresivo que generalmente se presenta en lactantes. Esta neoplasia puede encontrarse en cualquier localización (tejidos blandos, cara y extremidades), aunque se ve más frecuentemente en sistema nervioso central (tumor rabdoide/teratoide atípico) y en riñón; el término rabdoide se refiere a la apariencia rabdomioblástica de la célula, pero estos tumores son totalmente diferentes del rabdomiosarcoma.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas más comunes del sarcoma de células claras son tumor abdominal y hematuria macroscópica. Algunos estudios sugieren un predominio renal derecho. Los sitios más frecuentes de metástasis a distancia son: hueso (42-69%), pulmones (34-43%). Son raras las metástasis a hígado, cerebro, cordón espinal y tejidos blandos.

El tumor rabdoide se manifiesta principalmente con hematuria ya que se origina en el seno renal, a diferencia del Wilms que se origina en la corteza, también pueden presentarse hipercalcemia paraneoplásica, por elevación de parathormona, pero debido a su agresividad es frecuente que se muestre con los síntomas producidos por las metástasis, principalmente cerebrales o asociado a la aparición sincrónica o metacrónica de un tumor cerebral primario, generalmente en la línea media y con mayor frecuencia en la fosa posterior.

DIAGNÓSTICO PARACLÍNICO

Todo niño con tumor abdominal debe ser evaluado con ultrasonido inicialmente. Si los hallazgos corresponden a un tumor sólido debe ser complementado con tomografía y resonancia magnética.

Solo por las características radiológicas es difícil hacer un diagnóstico diferencial acertado. Por lo tanto, siempre que se valore un niño con un tumor abdominal posiblemente de origen renal, es importante tener en cuenta la edad, presencia o ausencia de calcificaciones, dolor, hematuria, tamaño, u otras manifestaciones producidas por infiltración de tejidos adyacente.

La TAC es un estudio primordial para la evaluación del tamaño, extensión, presencia de linfadenopatía y resecabilidad de los tumores renales.

El diagnóstico definitivo es histopatológico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico diferencial de las lesiones focales renales debe incluir tanto procesos tumorales como no tumorales, como pueden ser procesos inflamatorios localizados o quistes.

TRATAMIENTO

El tratamiento de los tumores renales no Wilms es multimodal, siendo la cirugía la piedra angular de este, la radioterapia y la quimioterapia también son empleados con resultados variables pero deben ser dados por personal especializado, idealmente bajo estrictos protocolos de investigación ya que por su rareza no existe un consenso para su tratamiento, y preferentemente en centros especializados que cuenten con las diferentes especialidades pediátricas que intervendrán en su manejo y seguimiento a largo plazo.

PRONÓSTICO

La supervivencia a 5 años para el sarcoma de células claras es del 50% a pesar de que muchos se diagnostican en estadio temprano de la enfermedad.

La recurrencia en sarcoma de células claras puede presentarse hasta 4 años después del diagnóstico, lo que obliga a la vigilancia de estos pacientes por tiempo prolongado.

La supervivencia libre de evento del tumor rabdoide y la supervivencia global a 5 años están por debajo del 20%, lo que refleja que no hay terapias efectivas a la fecha.

Diagrama de Flujo 1.

